

Der heutige Stand der Behandlung der portalen Hypertension im Kindesalter

Vorgelegt

von

Johannes Gather

aus

Oberammergau

1977



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548225_0063

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen-Nürnberg

Direktor: Prof. Dr. med. F. Gall

DER HEUTIGE STAND DER BEHANDLUNG DER PORTALEN HYPERTENSION
IM KINDESALTER

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
dem
Fachbereich Medizin
der
Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von
Johannes Gather
aus Oberammergau

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer
Referent: Priv.-Doz. Dr. G.H. Willital
Korreferent: Prof. Dr. F. Gall

Tag der mündlichen Prüfung: 22. Dez. 1977

INHALTSVERZEICHNIS:

- I. EINLEITUNG
- II. ÄTIOLOGIE
- III. KLINISCHES BILD
- IV. DIAGNOSTIK
- V. DIE BEHANDLUNG DER PORTALEN HYPERTENSION
- VI. KASUISTIK
- VII. STATISTIK
(Tabellen I - XIV)
- VIII. DISKUSSION
- IX. BEHANDLUNGSKONZEPT DER PORTALEN HYPERTENSION
IM KINDESALTER AN DER ERLANGER KLINIK
- X. LITERATURVERZEICHNIS
- XI. LEBENS LAUF

I. EINLEITUNG

Die Behandlung der portalen Hypertension im Kindesalter wird an Fällen der Chirurgischen Universitätsklinik und der Universitätskinderklinik Erlangen untersucht.

Die Ergebnisse der getroffenen Maßnahmen und der klinische Verlauf werden dargelegt.

Wegen der allgemein geringen Erfahrungen auf dem Gebiete der Anastomosenoperationen im Kindesalter werden die Studien und Aussagen namhafter Autoren überarbeitet und deren Erfahrungen und Ergebnisse mit dargestellt.

II. ÄTIOLOGIE

J. Prévot (1) berichtet:

"Nur 20 % aller Fälle portaler Hypertension treten in der Kindheit auf und jedes 10.000 in ein Krankenhaus eingelieferte Kind leidet unter dieser Erkrankung in Frankreich."

Diese Zahlen dürften für die Bundesrepublik die gleiche Relevanz besitzen. Die Gründe, die zur Ausbildung der portalen Hypertension führen sind verschiedenartig. Die häufigste Ursache bei Kindern liegt in der extrahepatischen Thrombose der Pfortader. Leberzirrhose als Ursache der portalen Hypertension, klassifiziert als intrahepatischer Block, ist weniger häufig (Tabelle XI).

Der posthepatische Block ist in der Kindheit kaum anzutreffen und wird deswegen hier nicht berücksichtigt.

Beim prähepatischen Block unterscheidet man zwischen einem angeborenen Gefäßschaden und einer durch eine Infektion hervorgerufenen Schädigung in der Neugeborenenperiode. Diese Schädigung beginnt gewöhnlich mit einer septischen Thrombose der Vena umbilicalis, die sich weiter in das portale venöse System ausbreitet. Austauschtransfusionen bei Rhesusfaktor-unverträglichkeit über die Vena umbilicalis, sowie abdominelle Infektionen und Systemerkrankungen wie die Osteomyelitis, müssen als mögliche Ursachen gesehen werden.

Ebenso sieht Keighly (6) in seinem Bericht Austauschtransfusionen eine Woche nach Geburt, bei Rhesusfaktorunverträglichkeit und Infektionen als mögliche Ursache der Gefäßschäden an.

Fonkalsrud (3) schreibt: " 15 Kinder (22 %) hatten eine Infektion in der Neugeborenenperiode, meistens in der periumbilikalen Region. Jedoch konnte keine augenscheinliche Verbindung zwischen Katheterung der vena umbilicalis in der Neugeborenenperiode und der portalen Venenthrombose festgestellt werden.

Prévot (1) sieht als mögliche Ursachen ebenfalls Austauschtransfusionen über die vena umbilicalis oder andere abdominelle Infektionen. Er unterscheidet bei den vaskulären Schäden zwei Typen:

"Die sogenannte angeborene Gefäßschädigung der vena porta oder die portale Thrombophlebitis, wobei eine Unterscheidung zwischen beiden schwierig und ihre Trennung rein akademischer Natur ist. Die angeborene Stenose der vena porta ist die häufigste Ursache bei einigen und eine geringere bei anderen Autoritäten."

Der intrahepatische Block tritt nicht so häufig wie der extrahepatische auf. Erlanger Studie 2 : 8, Ehrlich (4) 12 : 47, jedoch ist eine Erkrankung des Leberparenchyms eine wichtige Ursache der portalen

Hypertension. Bei der Zirrhose unterscheidet Prévot (1) entsprechend der intrahepatischen Ursache: "Eine angeborene Fibrose, wirkliche Leberzirrhose und systematische hepatische Sklerose." Prévot (1) fand in einem Fall eine durch Pneumokokken hervorgerufene Peritonitis, in einem anderen Fall eine Osteomyelitis, weiterhin wurden bei einem Patienten bei der Laparotomie tuberkulöse Lymphknoten an der porta hepatis als Ursache der Thrombophlebitis entdeckt.

Die portale Thrombophlebitis kann eng lokalisiert sein oder im gesamten portalen venösen System auftreten (1).

Raffensperger (2) schreibt in seiner Studie:

"Die wahrscheinlichen Faktoren bei 14 Kindern mit extrahepatischen portalen Venenschädigungen sind die folgenden: Austauschtransfusion bei Geburt (drei), Rhesusfaktorunverträglichkeit mit keiner Transfusion (einer), begleitende angeborene Schäden bei normal verlaufender Geburt (drei), keine bestimmten Gründe (sieben). Besonderes Interesse muß der Aussage beigemessen werden, daß bei drei Patienten andere kardiovaskuläre Anomalien mit Anomalien in der vena porta verbunden waren."

Bei allen 8 Kindern mit prähepatischem Block im Erlanger Krankengut konnte aus der Anamnese für eine erworbene Schädigung nicht nachgewiesen werden (Tabelle II).

Lediglich bei 1 Zirrhosepatienten (Fall 2) entwickelte sich die Erkrankung aus einer Hepatitis.

III. KLINISCHES BILD

Die ersten klinischen Anzeichen der portalen Hypertension sind mannigfach und überlagern sich teilweise:

1. Blutungen aus dem Magen-Darm-Trakt
2. Anämie
3. Hepatosplenomegalie
4. Aszites
5. Hypersplenismus
6. Anzeichen der Leberinsuffizienz
7. In seltenen Fällen ein Caput medusae.

Ebenso wie bei anderen Autoren sind bei den 13 von den 24 Fällen, von denen Prévot berichtet gastrointestinale Blutungen das häufigste und erste Symptom der portalen Hypertension. Das Alter bei dem unsere Patienten zuerst geblutet haben lag bei dem Patienten mit intrahepatischem Block bei 15 Jahren 10 Monaten, bei den 7 Patienten mit portaler Venenthrombose zwischen 1 Jahr 4 Monaten und 7 Jahren 7 Monaten.

Gastrointestinale Blutungen prägten den klinischen Verlauf bei 8 Patienten entscheidend (Tabelle IV).

IV. DIAGNOSTIK

Der Nachweis von Varizen konnte bei den Patienten rontgenologisch und endoskopisch erbracht werden (Tabelle V).

Die angiographische Darstellung (21) des Pfortadersystems ist die wichtigste diagnostische Maßnahme, um extra- oder intrahepatische Ursachen der portalen Hypertension zu klären.

Das Splenoportogramm kann prae- und intraoperativ vorgenommen werden und es ermöglicht zusätzlich zur röntgenologischen Darstellung direkte Druckmessungen.

Wird die Splenoportographie unter Sedierung oder Anästhesie praeoperativ durchgeführt, so geht man mit einer Nadel durch den 9. Intercostalraum direkt in die Milz ein.

Raffensperger (2) berichtet über die Durchführung der Splenoportographie in der Röntgenabteilung.

Durch den Gebrauch eines Filmschnellwechslers erhielt er eine Serie von Aufnahmen, die eine ausgezeichnete Wiedergabe des portalen venösen Systems und der Kollateralen ergab.

V. DIE BEHANDLUNG DER PORTALEN HYPERTENSION

Häufig kommen Kinder ohne nennenswerte Vorgeschichte ins Krankenhaus mit gastrointestinalen Blutungen. Eine der möglichen, ernstesten Ursachen ist in der Blutung aus Varizen im Ösophagus und Magen zu sehen (26).

Die Behandlung, der aus der portalen Hypertension entstandenen Ösophagusvarizen wird bestimmt, je nach extra- oder intrahepatischer Ursache der portalen Hypertension.

Die Erfolgsaussichten einer Behandlung bei Thrombose im portalen venösen System sind weit günstiger als bei gestörter Leberfunktion.

Die Behandlung der portalen Hypertension erfolgt konservativ oder chirurgisch. (21 - 27)

Bei der konservativen Behandlung wegen blutender Varizen wird versucht, dieses Krankheitsbild durch Frischblut, Bettruhe, Vitamin-K-Gabe, blutkoagulierende Mittel und im akuten Notfall mit der Sengstaken-Blakemore-Sonde, bzw. der Linton-Sonde, zu beherrschen.

Irmer und Derra (42) berichten in ihren Untersuchungen über den Einfluß des Hypophysenhinterlappenhormons Oxtaressin, abweichend von anderen Autoren, daß dieses Hormon den Pfortaderdruck nicht senkt.

Nur bei 20 % der Patienten konnten sie einen erkennbaren Druckabfall registrieren.

In den als palliativ beschriebenen Operationen wachte ich auf die Studien von Hassab (38) und Sugimura (39) verweisen.

Das Ziel dieser Operationen ist es, den portalen Blutfluß zu den Varizen, in Ösophagus und Magen zu unterbinden.

Mit der Devaskularisation und Ligatur der Varizen kann man im Notfall akute Blutungen stoppen.

Solange eine Senkung des portalen Druckes durch eine Shuntoperation jedoch nicht möglich ist, werden sich erneut Varizen bilden (40).

Einige dieser Operationen erschweren auch weitere Operationen bzw. machen andere unmöglich.

Eine Splenektomie wird heute als alleinige Maßnahme zur Senkung des Pfortaderhochdrucks nicht mehr durchgeführt, da sie eine zu einem späteren Zeitpunkt durchführbare splenotomale Shuntoperation unmöglich macht, ausgenommen bei alleiniger Milzvenenthrombose.

Die Transsektion des Magens oder des Ösophagus sind nur kurzfristig erfolgreiche Lösungen (18).

Bei der Ösophagusgastroektomie, der Resektion eines Teiles des Magens und des Ösophagus mit der Interposition eines Kolonsegmentes wird der größte Bereich, in dem Varizen zu finden sind, reseziert (40).

In Erlangen haben wir als Sofortmaßnahme bei Kindern mit konservativ unstillbarer Blutung durchgeführt:

- a) Gastrotomie (Corpus)
- b) Magenquer"Stapling" mit dem Kinderstapler
- c) Ligatur der Magenvene an der großen und kleinen Curvatur
- d) Längseröffnen des Ösophagus und Ösophagusvarizenumstechung.

Portosystemische Shuntoperationen (1 - 10, 14, 23 - 27), wie der splenorenale (19, 30, 31, 32, 36), mesokavale (7, 28, 29, 31, 33 - 35) und portokavale Shunt (19) setzen eine Größe, der zu anastomosierenden Gefäße, von 10 mm als klinische Erfahrungswerte, voraus. Ein geringeres Gefäßlumen erhöht die Gefahr einer Thrombosierung des Shunts rapide.

Fonkalsrud (3) stimmt mit den Erfahrungen anderer Autoren überein: "Unsere klinischen Erfahrungen erhärten Clatworthy's Standpunkt, daß ein Shunt bei einem Kind ein genügend großes Gefäßlumen aufweisen muß, um für

Jahre erfolgreich zu sein. Es scheint, daß 1 cm Durchmesser der kleinste Wert ist, bei dem unter den verschiedenen Umständen sich ein Erfolg einstellt. Es kommt selten vor, daß ein Kind unter 8 Jahren mit portaler Venenthrombose mesenterische- oder Milzvenen ausreichender Größe besitzt, um einen Shunt erfolgreich durchführen zu können."

Clatworthy und De Lorimier berichten über 39 Fälle portaler Hypertension bei Kindern mit 82 % Mißerfolgen bei Shuntoperationen im Alter unter 10 Jahren. Portokavale Anastomosen hatten eine Mißerfolgsrate von 30 %. Andere Shuntoperationen hatten keine Erfolge. King und Schumacker bestätigen ebenfalls die geringen Erfolge von splenorenalen Shunts und empfahlen diese nicht vor dem 11. Lebensjahr.

Raffensperger (2) schreibt in seiner Studie:

"Von den 33 Fällen portaler Hypertension, die im Children's Memorial Hospital, Chicago, behandelt wurden, ist trotz des besseren Verständnisses der Gründe der portalen Hypertension bei Kindern die chirurgische Behandlung bei blutenden Varizen weiterhin enttäuschend."

Fonkalsrud (3): " Patienten, die unter ungünstigen Umständen Shuntoperationen unterzogen wurden oder bereits einige Operationen zur Behandlung der portalen Hypertension erlebten, scheinen ein höheres Risiko der Morbidität und Sterblichkeit zu besitzen, als solche, die nicht operiert wurden."

Druckmindernde Anastomosoperationen sind, wenn sie keinen ausreichenden Druckabfall erzielen, keine Garantie, eine zukünftige Blutung auszuschalten.

Druckmessungen vor und nach Erstellen eines Shuntes zeigen die Verminderung des portalen Druckes an.

Diese Verminderung stellt sich manometrisch allerdings erst nach 7 - 10 Tagen auf einen Endwert ein.

Bei Martin (8) erwies sich ein Shunt erfolgreich, wenn der, unmittelbar nach der Anastomosierung gemessene portale Druck, um mehr als 150 mm H₂O fiel.

Bei allen erfolgreichen Shunts waren die Druckwerte geringer als 350 mm H₂O.

Martin: "Nach der Operation war der Fruktosetoleranztest ein vernünftiger, zuverlässiger Indikator für das Gelingen der Anastomose. Der Blutzuckerspiegel 30 Minuten nach Fruktosegabe war in 12 Fällen um 30 mg/100 ml größer als bei Vergleichspersonen ohne Fruktoseaufnahme."

Fonkalsrud (3) fand ebenso, daß nur Shunts, die den Druck um mehr als 120 mm senkten, nicht thrombosierten und erneute Blutungen verhinderten.

Lambert (7) berichtet über den mesokavalen Shunt als Methode der Wahl bei Kindern mit Pfortadervenenenthrombose. Bei den bei 29 Patienten durchgeführten Shuntoperationen wurden 14 mesokavale, davon 7 latro-laterale und 5 terminolaterale Shunts durchgeführt. Davon schlugen nur zwei fehl und wurden durch splenorenale Shunts ersetzt. Weiterhin erfolgten 4 splenorenale und 1 portorenaler Shunt.

Nach dem heutigen kinderchirurgischen Stand ist entsprechend manometrischer Untersuchungen und Flußmessungen der splenorenale Shunt die Behandlungsmethode bei prä- und intrahepatischem Block (32).

Gleichzeitig erreicht sie, gekoppelt mit einer Splenektomie, die Beseitigung des Hypersplenismus.

Sie kann auch nach einem mißlungenen mesokavalen Shunt durchgeführt werden.

Die portokavale Anastomose soll nur bei Kindern mit Leberparenchymschaden durchgeführt werden. Wir unterscheiden die Seit-zu-Seit-Anastomose und End-zu-Seit-Anastomose.

Keighly (6): "Die Ergebnisse die bei der portokavalen Anastomose erzielt wurden waren ermutigend, alle diese Operationen wurden bei Kindern mit Zirrhose durchgeführt.

Jedoch waren alle Kinder bei der Operation wenigstens 7 Jahre alt."

Pinkertons (5) Untersuchung weist den portokavalen Shunt ebenfalls als die erfolgreichste Maßnahme bei Kindern mit Zirrhose aus.

Die Erfolgsrate der Shuntoperationen bei Thrombose im portalen System zeigte bei 10 splenorenal Shunts 3 gelungene, bei 6 meseokavalen 4 gelungene Shunts. Bei Zirrhose waren von 6 splenorenal Shunts 5 erfolgreich, von den 4 portokavalen alle 4.

Trotzdem ist der erfolgreiche Shunt für Pinkerton nicht das alleinige Kriterium für das zufriedenstellende Ergebnis, denn bei 3 seiner Patienten mit präoperativen Blutungen und einem thrombosierten splenorenal Shunt zeigte sich 9, 12 und 10 Jahre bei der Nachkontrolle ebenfalls wieder ein thrombosierter Shunt, jedoch bluteten die Patienten nicht mehr und nur einer hatte eine Blutungsperiode.

Bei der portokavalen Anastomose findet in den letzten Jahren eine differenziertere Betrachtungsweise statt, die besonders auf die anatomischen Gesetzmäßigkeiten der Erkrankung des Leberparenchyms und die pathophysiologischen und hämodynamischen Parameter bei Shuntoperationen eingeht (14 - 17, 37).

Heute versucht man durch periphere Shuntoperationen den portalen Druck zu senken, den Einstrom portalen Blutes in die Leber jedoch beizubehalten.

So leitet der distale splenorenale Shunt (36) das Blut der Milz in die Nierenvene, während die Vena mesenterica weiterhin über die Pfortader die Leber versorgt.

Nach Fonkalsrud kann der ungünstige Effekt einer portokavalen Anastomose auf die Leberdurchblutung auch durch eine Arterialisierung der Pfortader entschärft werden (3, 41).

Gruenagel (14) weist in seinem kasuistischen Beitrag darauf hin, daß bei einer Shuntoperation, gekoppelt mit einem Sperreingriff an den Ösophagusvarizen, das gestaute Pfortaderblut über die Anastomose abfließt und dies somit eine Thrombosierungsprophylaxe für die Anastomose darstellt.

Bei intrahepatischer Ursache der portalen Hypertension im Kindesalter darf also nicht nur die Drucksenkung einer Anastomose, sondern auch die hämodynamische Veränderung und ihre Auswirkung auf die Leber berücksichtigt werden.

So schreibt Salam (16) in seiner Studie, daß man portokavalen Shunts selten den Tod durch Blutungen, aber in großem Umfang durch Leberversagen zuschreibt.

Weitere chirurgische Maßnahmen zur Behandlung der portalen Hypertension wie die Transposition der Milz in den Thoraxraum (11,12), die Dissektionsligatur nach Vossschulte (13), die Arterialisierung der Pfortader (41) oder die zervicale, lymphovenöse Anastomose bei Leberzirrhose (43) erweitern das Repertoire der Chirurgen.

Alle 4 bis heute verfolgbaren Patienten der Universitätsklinik Erlangen haben ein Alter erreicht, in dem Anastomosenoperationen mit Erfolg durchgeführt werden können.

Hoffnungen wecken die jüngsten Ergebnisse von Lambert (7) mit dem mesokavalen Shunt.

VI. KASUISTIK

10 Fälle portaler Hypertension an der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der Universität Erlangen-Nürnberg und der Universitätskinderklinik Erlangen in den letzten 16 Jahren wurden untersucht.

4 Kinder waren männlichen, 6 der Kinder weiblichen Geschlechts.

Das Alter, bei dem zum ersten Male Anzeichen portaler Hypertension auftraten, reicht von 1 Monat bei der 1. Klinikeinweisung bis zu 12 Jahren 10 Monaten.

5 Patienten kamen wegen Blutungen aus dem Magen-Darm-Trakt in die Klinik. Bei einer Patientin war das erste Symptom eine chronische Hepatitis, die im weiteren Verlauf zu einer atrophischen Leberzirrhose führte. Bei einer Patientin wurde bei einer kardiologischen Untersuchung als Nebentbefund Hepatosplenomegalie festgestellt. Dies erwies sich als erstes Zeichen portaler Hypertension, ebenso wie bei einem weiteren Kind, das wegen Bauchschmerzen eingeliefert wurde. Ein weiteres Kind mit Hepatosplenomegalie wurde primär wegen eines Infekts der Luftwege und Tonsillenhypertrophie eingeliefert.

BESCHREIBUNG DER FÄLLE

Fall 1

Hier handelt es sich um einen Jungen im Alter von 1 Jahr 10 Monaten.

Seit dem 3. Lebensmonat war sein Leib vorgewölbt.

Er wurde mit schweren Blutungen aus dem Magen-Darm-Trakt eingeliefert. Er blutete weiterhin mehrmals.

Transfusionen vom Serum, phys. Kochsalz- und Trauben-

zuckerlösung, erfolgten. Als Medikamente erhielt er

Solu Decortin, Celadigal. Der Krankheitsverlauf

gestaltete sich dramatisch. Noch am selben Tag ver-

starb er wegen einer intestinalen Massenblutung aus

Ösophagusvarizen. Der pathologische Befund ergab

eine angeborene Stenose der Pfortader, Stauungsmilz

und zeigte ein derbes, die Pfortader umgebendes

Schwielengewebe, das zur portalen Hypertension führte.

Fall 2

Der 2. Fall ist ein bei der ersten Klinikeinweisung 13 Jahre 1 Monat altes Mädchen, das an einer chronischen Hepatitis litt. Diese chronische Hepatitis führte im weiteren Verlauf der Erkrankung zu einer Leberzirrhose mit portaler Hypertension und Ösophagusvarizen.

5 mal wurde das Kind in der Universitätsklinik aufgenommen.

Während dem ersten Klinikaufenthalt wurde mit Legalon und Inurel behandelt. Beim 2. Aufenthalt war eine Biopsie der Leber wegen der erhöhten Thrombozyten nicht möglich. Ein Ösophago- und Gastrogramm gaben keinen Anhalt für Varizen.

Der 3. Klinikaufenthalt war gekennzeichnet durch eine Leberdiät, medikamentöse Behandlung mit Legalon. Das Blutbild zeigte pathologische Werte, insbesondere die PTT, Thrombinzeit und Hitze-fibrinogen. Ein Ösophagogramm ließ beginnende Ösophagusvarizen erkennen. Beim nächsten Klinikaufenthalt wurde eine spezielle Leberdiät fortgesetzt und mit Legalon weiterbehandelt. Ösophagusvarizen waren röntgenologisch wieder nachweisbar,

jedoch konnte keine Zunahme zur letzten Untersuchung festgestellt werden.

Eine akute Varizenblutung führte zur erneuten Klinikeinweisung. Es erfolgte Transfusion von Frischblut, Medikamentöse Behandlung mit Pitressin, Konakion, Velynor, Trasylol. Der Gerinnungsstatus war hochpathologisch.

Weitere Behandlung mit Konakion, "Cohn", Prothrombinkonzentrat, Tachostyptan.

Die endoskopische Untersuchung ergab ausgeprägte Varizen im Magenfundus und geringere im Ösophagus. Das Mädchen verstarb.

Der pathologische Befund ergab Herzversagen bei Leberzerfallskoma und gastrointestinaler Blutung, Dilatation der Herzkammer, Speckhautgerinsel in den Herzhöhlen und großen Gefäßen sowie eine Lipoidentspeicherung beider Nebennieren. Weiterhin eine ca. 3 - 4 Wochen alte Pfortaderthrombose.

Gering ausgebildete Ösophagusvarizen, jedoch massive Varizen im Bereich des Magenfundus.

Besonders bemerkenswert ist die Ausbildung eines Kurzschlusses über die Milzvene, Vr. gastricae breves, Nierenvene zur V. cava.

Der Leberzellschaden, der zum intrahepatischen Block und sekundären Varizen führte, wurde im letzten Verlauf der Erkrankung durch die Thrombose der Pfortader begleitet.

Fall 3

Fall 3 ist ein bei der 1. Klinikeinweisung 9 Jahre und 10 Monate altes Mädchen. Seit der Geburt ist bei dem Mädchen eine Milzschwellung vorhanden.

Das Mädchen wurde wegen Blutungen aus dem Magen-Darm-Trakt eingewiesen.

Diese Blutungen wiederholten sich während des Klinikaufenthalts 3 mal. Die Gerinnungsfaktorenbestimmung zeigte ein erhebliches Defizit leberabhängiger Faktoren. Die ersten therapeutischen Maßnahmen waren: "Bluttransfusionen, Opiumruhigstellung, Nahrungskarenz, Infusionen, Humanfibrinogen, ACC 76 und Epsilon-amino Capronsäure". Der geschätzte Blutverlust zur Zeit der Klinikaufnahme war ca. 1 Liter. Die endoskopische Untersuchung zeigte Varizen vom Kehlkopf bis zur Kardia auf.

Bei der durchgeführten Laparotomie zeigte sich, daß die Pfortader thrombosiert war. Die Milzvene eignete sich wegen ihrer Kleinheit nicht zur Anastomose. Deswegen wurde eine Tanner'sche Querdissektion des Magens mit subdiaphragmaler Venensperre durchgeführt. Eine Milzexstirpation wurde angeschlossen.

Beim nächsten Klinikaufenthalt war anfangs Ascites nachzuweisen. Der "Douglas'sche Raum" war schmerzempfindlich. An der Laparotomienarbe war eine Fistel-

öffnung entstanden.

Bei der nächsten ambulanten Behandlung war die fistelnde Öffnung in der Laparotomienarbe weiterhin vorhanden. Die Anämie wurde mit 500 cm³ Vollblut behandelt.

Wegen einer erneuten Blutung erfolgte eine neue Einweisung und eine Transfusion von 500 cm³ Frischblut. Weiterhin wurde topostasin per os, Allional und tinctura opi zur Sedierung verabreicht. Die Gesamtmenge des verlorenen Blutes während dieses Klinikaufenthaltes war ca. 1200 cm³.

Eine erneute Blutung von ca. 450 cm³ führte zur Klinikeinweisung. Weitere Blutungen in der Klinik folgten, wobei die Kreislaufverhältnisse durch Transfusionen stabilisiert werden mußten. Bei der chirurgischen Intervention wurde eine Fundektomie durchgeführt. Es zeigten sich schwerste Verbakungen der Bauchorgane und Schrumpfung des Mesenteriums. Die Schnittfläche der Leber zeigte Gelbfärbung und bröckelige Konsistenz. Nach der Operation erneutes Bluten. Eine Gastrographie zeigte die Insuffizienz der gastrointestinalen Anastomose. Daraufhin Sondenernährung im Dünndarm. Mit der Zeit, wurden die aus der Fistelöffnung drainierten Speichelmengen geringer, so daß per os ernährt werden konnte. Es stellte sich

eine hochgradige Azidose ein. Alkalireserve 15 mval. Bei der Aspiration wegen Pleuraverschattung links, Aspiration blutigen Sekrets. Die Anastomosenkontrolle zeigt den Abfluß des Kontrastmittels in Richtung Milz, wahrscheinlich wegen eines Abszesses. Wegen der Insuffizienz der Anastomose entleerte sich weiterhin Flüssigkeit aus der Fistel der Oberbauchnarbe. Eine hochkalorische Ernährung zur Gewichtserhöhung blieb ohne Erfolg. Die Serumfermente waren erhöht. Im Harn Urobilinogen Kälte positiv. Die Eiweißlabilitätsproben zeigten Dysproteinämie. Bromsulphtaleintest mit 7,9 % pathologisch.

Beim nächsten Klinikaufenthalt wurde ein Fadengranulom im Bereich der linken thorakoabdominalen Inzision entfernt. Im Ösophagogramm konnte man im Bereich des Restösophagus eine leichte Varizenbildung nachweisen. Weiterhin erfolgten mikroskopische Blutungen aus den Varizen. Eine leichte Alteration der Leberfunktion bestand.

Beim nächsten Aufenthalt wurde eine Ausrottung der Fistel vorgenommen. Venen am Bauch zeigten eine leichte "caput medusae" Bildung. Eine röntgenologische Nachuntersuchung zeigte eine Rückbildung der Ösophagusvarizen.

Weitere Aufzeichnungen sind von dem Mädchen nicht vorhanden.

Ein Gespräch mit dem Hausarzt, der das Mädchen weiterhin betreute ergab aber, daß heute, nach über 10 Jahren, ein guter Gesundheitszustand vorliegt. Das Kind hat nicht mehr geblutet.

Fall 4

Der 4. Fall ist ein Mädchen, das im Alter von 1 Monat wegen eines Infekts der oberen Luftwege, Coli- und Dyspepsie, Frühgeborenenanämie und Nabelhernie in das Krankenhaus Bamberg eingeliefert wurde.

Wegen des Verdachtes eines angeborenen Herzfehlers wurde es in der kardiologischen Abteilung untersucht und dort fiel eine Hepatosplenomegalie auf. Deswegen erfolgte die Einweisung in die Universitätsklinik Erlangen. Nach Auskunft des Geburtskrankenhauses war kein Nabelvenenkatheter gelegt worden. Der Röntgenbefund ergab: "Abdomenübersicht, Handwurzel, Infusionspyelogramm o.B."

Leber- Milzszintigramm zeigte: Hepatosplenomegalie, eine homogene Darstellung ohne Speicherdefekte.

Ultraschall wie oben, Nieren o.B., WaR, Toxo, Listeriose, CMV negativ. Fruktosebelastung normal, keine Galaktosämie. Im Jonogramm Elpho, Fermente o.B., alpha 1-Antitrypsin erhöht (1400 mg %).

Die Diagnose war nun, angeborener Herzfehler mit Hepatosplenomegalie, Leber 4 cm, Milz 6 cm.

Bei der 2. stationären Aufnahme wurde die Nabelhernie operiert. Fermente, Elpho o.B., Alpha 1-Antitrypsin erhöht. Leber o.B., Milz 5 cm, sonst alle Werte o.B.

Wegen Teerstühlen und Hämatemesis erfolgte die 3. Einweisung in die Klinik. Die Ösophago- und Gastroskopie zeigte Varizen bis ins obere Drittel des Ösophagus. Es wurden an 4 Tagen je 200 cm³ Blut transfundiert. Die Echoschalluntersuchung ergab: "Leber 5 - 6 cm ohne Strukturveränderung". Wegen Blutungen aus Ösophagusvarizen erfolgte eine erneute Einweisung. Weitere Blutungen folgten. Daher wurden Transfusionen und Medikamente wie Adrenoxyl, Ugurol und zur Kapillarabdichtung Birutan verabreicht. Die Laparotomie zeigte eine sehr große Milz. Die Leber war makroskopisch unauffällig. Bei der intraoperativen Splenoportographie kam ein pathologischer Verlauf der V. lienalis mit Ausprägung von Kollateralen zur Darstellung. Das Splenoportogramm in d. V. lienalis und V. porta ergab 33 mm Hg, also eine erhebliche portale Hypertension. Die Verdachtsdiagnose Milzvenenthrombose konnte bestätigt werden. Die Splenektomie wurde durchgeführt und vergrößerte Venen an der Rückseite des Magens ligiert. Eine, einen Monat postoperativ durchgeführte Gastroskopie zeigte im unteren Drittel des Ösophagus

deutliche Varizen.

Wegen rezidivierenden Ösophagusvarizenblutungen bei portaler Hypertension erfolgte eine weitere Aufnahme in die Klinik. Hier trat 3 mal ein massives Bluterbrechen auf. Mit Bluttransfusionen, Tachostyptan, Uguroi und Vasopressininfusion wurde das Krankheitsbild beherrscht.

Blutungen aus Ösophagusvarizen führten zur erneuten Einweisung. An 3 Tagen weiteres massives Erbrechen von Blut. Erykonzentrat, Urugol, Pitressin Infusion und Oktapressin als Kurzinfusion in Glucose, wurden gegeben.

Das Kind wurde am 17.5.1976 in die Universitätsklinik Bonn verlegt.

Dr. Paquet, Bonn, plante eine Sklerosierung der Speiseröhre.

Einzelheiten über den weiteren Verlauf der Behandlung in Bonn sind nicht bekannt.

Das Mädchen verstarb nach 2 Monaten in der Universitätsklinik Bonn.

Fall 5

Fall 5 ist ein bei der 1. Klinikeinweisung 2 Jahre 11 Monate altes Mädchen, das wegen Anämie und Bluterbrechen aufgenommen wurde. Bluttransfusionen und Ugurolgabe wurden verabreicht. Klinische Werte sind im Normbereich. Hb 7,3 g % (Faktor 2 und 5 erniedrigt). Die endoskopische Untersuchung des Ösophagus zeigt Varizen in Speiseröhre und Magenfundus. Bei der Laparotomie erfolgte eine Umstechung des blutenden Magenulcus, Pyloroplastik, Vagotomie und eine Unterbindung der A. gastrica sinistra. 4 Tage später mußte wegen eines Ileus eine Relaparotomie, wegen einer Nahtinsuffizienz, durchgeführt werden. Bei der nächsten Klinikeinweisung überlagerte das Krankheitsbild der portalen Hypertension ein Malabsorptionssyndrom und eine beginnende Pneumonie. Ein deutlicher Ascites war vorhanden und wurde mit Aldactone behandelt. Die Ösophagoskopie zeigt ausgeprägte Varizen, sowie Varixknoten direkt über der Kardie und im Antrumbereich des Magens einen flachen Ulcus. Rezidivierende Blutungen aus dem Ösophagus bei portaler Hypertension führten zu weiteren Klinik-

einweisungen die mit Diät, Transfusionen, Ruhigstellung und Medikamenten, wie Ugurool, Urbason, Birutan und Adrenoxyl behandelt wurden.

2 Jahre 2 Monate nach der Gastrotomie wurde anlässlich eines weiteren Klinikaufenthaltes, wegen blutender Varizen, eine endoskopische Untersuchung durchgeführt. Im mittleren und distalen Ösophagusdrittel, sowie im Bereich der Cardia, mit Übergreifen auf den Fornix, waren Varizen vorhanden. Die Behandlung bei diesen und den weiteren Klinikaufenthalten gestaltete sich gleich: "Infusionen und medikamentöse Behandlung". Vor den Mahlzeiten wurde von dem Mädchen Gelusil Liquid eingenommen. Im Alter von 5 Jahren und 3 Monaten wurde das Kind bei Dr. Paquet, in der Universitätsklinik, Bonn, vorgestellt. Bei gutem Ernährungs- und Allgemeinzustand fiel eine Anämie, Splenomegalie und ein leichter Ascites auf.

Die laborchemischen Untersuchungen zeigten außer einer Anämie, geringer Leuko- und Thrombopenie, sowie einer Verminderung des Gesamteiweißwertes, keine Abweichung von der Norm. Hinweise für einen Leberparenchymschaden waren nicht vorhanden. Dies bestätigte auch die selektive Hepaticographie, die mit dem indirekten Spleno- und Mesentericoportogramm kombiniert wurde. Dabei fand sich ein prähepatischer

Block, der durch eine Pfortaderthrombose, mit Transformation der Pfortader, charakterisiert war. Hin-
weise für einen intrahepatischen Block fanden sich
nicht. Der hepatofugale Kreislauf ging über die
Vena coronaria ventriculi und die Venae gastrici
breves. Die Umbilikalvene war hilusnah in einem etwa
40 cm langen Stück dargestellt, so daß eine Nabel-
sepsis bzw. -infektion, als Ursache des prähepatischen
Blocks, ausscheiden dürfte. Die Milz- und Darmvene
waren frei durchgängig und dürften für eine Shunt-
operation in einigen Jahren zur Verfügung stehen.
Das Mädchen ist heute 7 Jahre 5 Monate alt und wird
regelmäßig ambulant kontrolliert und behandelt.
Es ist in der Schule voll leistungsfähig und ist in
einem guten Allgemeinzustand.

Fall 6

Fall 6 ist ein Mädchen, das im Alter von 7 Jahren 7 Monaten in das Marienkrankenhaus Amberg wegen gastrointestinalen Blutungen eingeliefert wurde. Im Kindesalter waren bereits ein Milztumor und ein "dicker Bauch" aufgefallen.

Es erfolgte die Überweisung an die Universitätsklinik Erlangen.

Der Befund ergab eine ausgeprägte Milzvergrößerung mit starker Anämie (25 % Hb, 1,3 Mill. Erythrozyten) Leukopenie (2400 pro cmm) und Thrombopenie (14320 cmm). Die osmotische Resistenz der Erythrozyten war nicht vermindert. Retikulozytenzahlen zwischen 10 und 20 %, schlossen eine hämolytische Anämie aus. Der portale Hochdruck mußte als Ursache für die gastrointestinalen Blutungen angesehen werden. Für eine Leberzirrhose ergab sich kein Anhalt.

Eine Milzvenenstenose oder eine andere durch Mißbildung bedingte prähepatische Ursache schien die Ursache zu sein.

Es ergab sich bei der Darmpassage der Verdacht auf Varizen. Auch trat ein Aszites auf, jedoch waren die Befunde nie ganz eindeutig.

Es erfolgten Bluttransfusionen und medikamentöse Be-

handlung mit Prednison, Dianabol und Erycin.

Bei der vorgenommenen Operation stellte sich eine ausgedehnte Pfortader- und Milzvenenthrombose dar.

Eine splenorenale oder portokavale Anastomose konnte daher nicht durchgeführt werden.

Es wurde die auf das 4-fache vergrößerte Milz exstirpiert und eine Transsektion des Magens im Fundusanteil vorgenommen.

Postoperativ erfolgte eine Besserung des Zustandes, jedoch folgten weitere Blutungen, die zu neuen Klinikaufenthalten führten und wiederum mit Transfusionen und Medikamenten behandelt wurden. *

Im Alter von 9 Jahren 3 Monaten mußte nach massiver gastrointestinaler Blutung erneut chirurgisch interveniert werden.

Es erfolgte eine Eröffnung des Abdomens und Thorax von einer thorakoabdominalen linksseitigen Inzision her.

Dabei zeigte sich, daß Kolon, Netz und Magen mit der Bauchwand stark verwachsen waren. Zu viele kleine gestaute Mesenterialvenen machten einen cava-mesenterialen Shunt unmöglich.

Deshalb wurde eine Ösophagus-Cardia Fundusresektion mit Pylorotomie durchgeführt. Erste postoperative

Komplikationen waren eine Wundinfektion und ein Pleuraempyem, das durch Spülungen und Drains behandelt wurde.

Im weiteren postoperativen Krankheitsverlauf stellte sich eine beginnende Leberzirrhose mit Aszites sowie ein Diabetes mellitus geringen Grades ein. Nach der Operation blieb eine große Wunde vom Oberbauch bis in die Axillarlinie zurück. Ein Bauchwandbruch im unteren Narbenbereich und eine mittelgroße Struma überlagerten das Krankheitsbild. Das Blutbild war am Anfang unauffällig, später ergab sich eine hypochrome Anämie, sowie eine Leukozytose mit Linksverschiebung. Kontrolle der Leberfunktionsproben ergab pathologische Werte.

Es erfolgte eine antibiotische Behandlung, Stichinzision im unteren Wundpol und Leberschutztherapie mit Hepsan und Prohepar. Transfusionen gegen die Anämie, Humanalbumininfusion gegen eine Hypalbuminämie wurden durchgeführt.

Eine nach dieser Operation entstandene Pleuraempyemresthöhle wurde mit einer Saugbehandlung und einem Drain in der entstandenen Fistel behandelt.

Weitere Aufzeichnungen bei dem Kind jenseits des 11. Lebensjahres sind nicht vorhanden, da die Eltern verzogen sind.

Deswegen sind weitere Aussagen zu diesem Fall leider nicht möglich.

Fall 7

Fall 7 ist ein Junge, der wegen einer akut aufgetretenen massiven gastrointestinalen Blutung im Alter von 5 Jahren und 5 Monaten in das Marienkrankenhaus Amberg eingeliefert wurde.

Da hier die Blutung nicht zum Stillstand gebracht werden konnte, wurde eine 2/3 Resektion des Magens nach Billroth II durchgeführt.'

Bei der Laparotomie fand sich neben einer stark vergrößerten Milz eine auffallende Venenstauung im mittleren und oberen Magenbereich.

Der postoperative Verlauf war zunächst komplikationslos. Es entwickelte sich aber ein leichter Aszites.

Insgesamt wurden 750 cm^3 Aszitesflüssigkeit abpunktiert.

Es erfolgte die Überweisung in die Universitätsklinik Erlangen.

Der 5 Jahre 6 Monate alte Junge wies ein metereoristisch aufgeblähtes Abdomen auf. Die Milz war von derber Konsistenz, Haut und Schleimhäute blaß. Das Kind machte einen schwerkranken Eindruck.

Weitere pathologische Befunde ergaben sich nicht.

Das Blutbild wies eine Anämie von 7,7 g % Hb auf.

Sonst waren alle Werte im Normbereich. Im Gerinnungs-

status zeigte sich ein pathologischer Quickwert, sowie Faktor V Verminderung.

Das Ösophagogramm wies Varizen im gesamten Ösophagus auf.

Im Zusammenhang mit dem klinischen Bild war der dringende Verdacht auf eine Leberzirrhose als Ursache der portalen Hypertension gegeben. Eine Anastomosenoperation war auf Grund der Kleinheit der Gefäße noch nicht möglich. Wegen einer starken Vergrößerung der Milz mit splenogener Markhemmung und nach vorausgegangenen Blutungen wurde der Junge mit 14 Jahren erneut laparotomiert. Punktion der V. mesenterica, V. iliaca, V. cava und V. lienalis ergab pathologische Druckwerte. Bei der Angiographie zeigte sich eine Thrombose der Pfortader an der Einmündungsstelle der V. lienalis. Das Blut floß über Kollaterale nach proximal und distal. Eine Shuntoperation wurde nicht durchgeführt, da der Junge nur zweimal im Abstand von 6 Jahren geblutet hatte.

Wegen des Verdachtes eines subphrenischen Abszesses erfolgte eine neue Klinikeinweisung. Bei der Operation zeigten sich Verklebungen im Bereich des linken und rechten subphrenischen Raumes.

Im Alter von 14 Jahren wurde das Kind wieder wegen Blutungen aus Ösophagusvarizen eingeliefert.

Deswegen wurde das Kind laparotomiert.

Dicke strangförmige Varizen im unteren Ösophagus wurden von innen umstochen. Die Zuflüsse zum Magen wurden mit Hilfe eines Nähapparates über der gesamten Zirkumferenz unterbrochen. Die Freipräparation war durch die vor 7 Jahren durchgeführte B II Resektion erheblich erschwert, da der Magen mit der Leberunterseite zu einem Konglomerat verbacken war.

Auf Grund dieser Situation dürfte sich eine Shuntoperation nicht mehr umgehen lassen. In Frage kommen am ehesten eine mesentericocavale oder mesenterico-ilicale Anastomose. Wegen der Thrombose der Pfortader dürfte diese für einen Shunt ungeeignet sein. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt haben sich die Eltern jedoch noch nicht zu einer weiteren Operation bereitgefunden.

Sobald sich der Junge völlig erholt hat, wird versucht, diese den portalen Druck senkende Operation durchzuführen.

Fall 8

Fall 8 ist ein bei der 1. Klinikeinweisung
11 Jahre 3 Monate altes Mädchen.

Seit einem Jahr klagte das Kind wiederholt
über Bauchschmerzen.

Es wurde eine Lebermilzschwellung festgestellt.
Deswegen wurde das Kind bereits im Landkranken-
haus Coburg untersucht.

Das Kind machte keinen kranken Eindruck. Spider-
naevi waren nicht nachweisbar. Ebenso fehlte eine
vermehrte Venenzeichnung oder ein Ikterus. Die
Leber war etwa 2 - 3 cm tastbar vergrößert. Be-
sonders vergrößert erschien jedoch die Milz mit
anfänglich 7 cm. Eine Schmerzhaftigkeit der ver-
größerten Organe bestand nicht. Das Blutbild war
unauffällig. Die Takata-Ara-Reaktion war patholo-
gisch. Andere Werte waren unauffällig. Ein Anhalt
für einen Leberzellschaden bestand nie. Ösophagus-
varizen konnten röntgenologisch nicht nachgewiesen
werden. Von einer geplanten Laparotomie sah man
jedoch noch ab, da daß Kind praktisch beschwerde-
frei war.

Im Alter von 15 1/2 Jahren wurde anlässlich eines
stationären Aufenthaltes bei der Zöliakographie

mit selektiver Darstellung der Arteria lienalis der Verdacht auf eine Milzvenenthrombose gestellt. 3 Monate später wurde erneut wegen der Splenomegalie eine selektive Zöliakographie mit selektiver Darstellung der Arteria lienalis durchgeführt. Dabei zeigte sich, daß die Milz vergrößert, jedoch daß die Milz frei durchgängig war. Über die Milzvene hatte sich die ebenfalls frei durchgängige Pfortader gefüllt.

Deswegen wurde keine Splenektomie durchgeführt. Falls sich jedoch durch die Splenomegalie gravierende Blutbildveränderungen ergeben sollten, sollte eine Splenektomie mit splenorenaler Anastomose zur Entlastung der portalen Hypertension durchgeführt werden.

Im Alter von 17 Jahren 5 Monaten erfolgte durch den Hausarzt die Einweisung des Kindes in das Landkrankenhaus Coburg wegen Schmerzen unter beiden Rippenbögen. Bei der Untersuchung überragt die Milz den linken Rippenbogen um Handbreite. Die Röntgenuntersuchung des Magens und Ösophagus ließ eine Hiatushernie ausschließen. Es waren kleine Ösophagusvarizen nachweisbar.

Die Beschwerden der Patientin schienen durch die Splenomegalie erklärt und könnten eine Milzvenenthrombose als Ursache gehabt haben.

Deswegen erfolgte nach diesem Krankenhausaufenthalt eine erneute stationäre Einweisung in das Landkrankenhaus Coburg, um die Splenomegalie abzuklären. Als Ausdruck des Hypersplenismus zeigte sich eine Thrombopenie mit 60.000, Leukopenie von 2.500, Quick mit 55 % erniedrigt. Die übrigen Laborwerte waren unauffällig.

Die Übersichtsaortographie zeigte eine große Milz, die die linke Niere nach kaudal zu verdrängte. Beide Nieren waren relativ groß, aber glatt begrenzt. Die indirekte Splenoportographie ergab eine Thrombose der V. lienalis und eine freie Durchgängigkeit der V. porta.

Die Splenektomie war unbedingt notwendig und wurde der Patientin vorgeschlagen, jedoch konnte diese aus privaten Gründen noch nicht durchgeführt werden. Im Alter von 18 Jahren wurde die Splenektomie durchgeführt.

Postoperativ war der Verlauf komplikationslos und durch eine mäßig ausgeprägte Pankreatitis geprägt. Heute befindet sich die Patientin in einem guten Allgemeinzustand. Sie ist voll leistungsfähig in der Schule.

Fall 9

Fall 9 ist ein 6 Jahre alter Junge, der wegen einer Ösophagusvarizenblutung in die Klinik eingeliefert wurde.

Wegen einer Milzvenenstenose wurde eine Splenektomie durchgeführt.

Erneute massive Blutungen während des Klinikaufenthaltes machten eine Notlaparotomie notwendig. Es zeigte sich eine Adhäsion des Magens zur Leberunterfläche und vor allem zur linken Zwerchfellkuppe. Das Netz war mit der ehemaligen Milzloge verwachsen.

Es wurde eine Tanner'sche Querdissektion im oberen Magendrittel und gleichzeitig eine Unterbindung der zum Magen führenden Venen durchgeführt. Die Leber war makroskopisch und mikroskopisch unauffällig. Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Nach einem Jahr wurde eine Ösophago- und Gastroskopie durchgeführt.

Sie zeigte im distalen Drittel des Ösophagus ausgeprägte Varizen, ebenso im Bereich der Cardia.

Insgesamt erfolgten bis zum Alter von 8 Jahren 4 Monaten insgesamt 12 Klinikeinweisungen wegen massiver gastrointestinaler Blutungen, die mit Transfusionen

und Medikamenten behandelt wurden.

Der Junge ist vor kurzem in einer Münchner Klinik operiert worden. Er ist heute 12 Jahre alt.

Welche chirurgische, den portalen Druck senkende, Maßnahme ergriffen wurde, ist nicht bekannt.

Fall 10

Fall 10 ist ein bei der 1. Klinikeinweisung

2 Jahre 7 Monate altes Mädchen.

Bei dem Kind handelt es sich um eine Hepatosplenomegalie unklarer Genese.

Die Einweisung erfolgte wegen einer Angina catarrhalis bei hochgradiger Tonsillenhyperplasie, die zu einer Atembehinderung führte.

Eine Leberschwellung bestand seit 2 Jahren.

Es ist bekannt, daß in der Familie ein 1954, 1955 und 1958 geborenes Kind ebenfalls an Lebermilzschwellungen leiden oder gelitten haben.

Die Leber war 3 Querfinger, die Milz 2 1/2 Querfinger verbreitert.

Beide Organe waren derb, sonst zeigten sich keine pathologischen Resistenzen.

Im Blutbild fiel eine Pancytopenie auf. Die durchgeführte Sternalpunktur ergab eine relative Vermehrung der Retikulozellen bei gleichmäßiger Verminderung der Myelo-, Erythro- und Thrombopoese, Reifungsstörungen der Myelopoese mit Vermehrung vor allem der Promyelozyten, Vakuolisierung des Plasmas und toxische Granulation.

Es fand sich jedoch kein Anhalt für eine System-
erkrankung.

Dieses Markbild paßte zu dem Bild einer splenogenen
Markhemmung.

Auf eigene Verantwortung der Eltern und gegen ärzt-
lichen Rat wurde das Kind aus der Klinik geholt.

Wegen Fieber und Erbrechen war das Kind erneut in
die Klinik aufgenommen worden. Außer der bekannten
Tonsillenhypertrophie und der Hepatosplenomegalie
fand sich an den inneren Organen kein pathologischer
Befund.

Wegen eines deutlichen Systolikums wurde ein EKG
abgeleitet, das Zeichen mäßiger Rechts- und Links-
hypertrophie bot.

Wieder wurde das Kind gegen den ärztlichen Rat
von der Mutter nach 4 Tagen aus der Klinik geholt.
Im Alter von 6 Jahren wurde das Kind in sehr
schlechtem Pflegezustand und deutlich reduziertem
Allgemeinzustand erneut aufgenommen.

Die Haut war deutlich ikterisch. Das Gesicht war
etwas gedunsen mit Phlektasien an den Wangen.

Das Abdomen war aufgetrieben, die Extremitäten dünn.
Leber etwa 4 cm, die Milz 10 cm unterhalb des Rippen-
bogens zu tasten. Das Blutbild zeigte ein unauffälliges
Differentialblutbild mit einer leichten normochromen
Anämie.

Die erhöhten Serumfermente (SGOT, SGJT und LDH), die pathologisch ausfallenden Serumlabilitätsreaktionen (Thymol, Cadmium, Takata), sowie der hochpathologische ausfallende Bromthaleintest (3,0 mg %), sprachen für eine schwere Hepatopathie, wahrscheinlich eine beginnende Zirrhose.

Das Pyelogramm zeigte ein normales Nierenhohlraumsystem.

Die Hepatopathie wurde mit Vitamin C- und B- Präparaten, sowie mit einer Leberschonkost behandelt. Mittels einer Probeexzision sollte die Natur des Leberschadens geklärt werden, jedoch nahmen die Eltern das Kind, wie bei früheren stationären Aufenthalten, auf eigene Verantwortung wieder mit nach Hause. Mit 8 Jahren 5 Monaten erfolgte wiederum eine Einweisung wegen eines deutlichen Ikterus der Haut. Sklerenikterus und ausgeprägten Spidernävi an den Wangen.

Ein Aszites ließ sich nicht nachweisen.

Weiterhin Hepatosplenomegalie.

Zwischenzeitlich wurde das Kind im Kinderkrankenhaus Neuburg/Donau behandelt.

Dort ergab eine pathologische Untersuchung der durchgeführten Biopsie, der Leber und Milz eine portale Leberzirrhose vom fortschreitenden Typ, stärkere

Cholostase, aber keinen Nachweis von Speichervorgängen. Die Milz war hyperämisch, aber auch hier kein Nachweis von Speichervorgängen.

Wegen rezidivierenden ikterischen Schüben und unter dem klinischen Bild einer rezidivierenden Hepatitis und Splenomegalie wurde das Kind erneut im Alter von 10 Jahren, auf Wunsch der Eltern, in Erlangen aufgenommen. Zusätzlich hatte das Kind Husten und hohes Fieber. Das Kind machte bei der Aufnahme mit gering proportioniertem Minderwuchs keinen sehr kranken Eindruck. Es war geistig retardiert im Grade der Debilität bis Imbezillität.

Am Stamm war eine vermehrte Venenzeichnung sichtbar. An den Wangen zeigten sich Spidernävi. Skleren und Haut waren deutlich ikterisch. Die Bauchdecke war gespannt. Die Leber war derb und 7 cm, die Milz ebenfalls von derber Konsistenz und 11 cm unterhalb des Rippenbogens tastbar.

Die Serumfermente waren deutlich erhöht.

Die Abschlußdiagnose war: unklare Leberzirrhose mit rezidivierenden ikterischen Schüben unter dem Bild einer rezidivierenden Hepatitis, Splenomegalie und wahrscheinlich einer portalen Hypertension infolge intrahepatischen Blocks.

Der weitere Krankheitsverlauf des Mädchens ist leider nicht bekannt.

Erwähnenwert ist, daß 3 Geschwisterkinder des Mädchens bereits an einer portalen Zirrhose vom fortschreitenden Typ ohne Nachweis von Speichervorgängen verstorben sind.

Eines dieser 3 Kinder, ein Junge, starb im Alter von 6 Jahren 5 Monaten an einer Leberzirrhose.

Der Bericht des pathologischen Institutes der Universität Würzburg ergab eine Pfortadersklerose, Sklerose der Venae mesentericae, der Milzvene und eine Splenomegalie mit erheblicher Milzfibrose und Ösophagusvarizen.

VII. STATISTIK

(Tabellen I - XIV)

Der klinische Verlauf der Erkrankungen und die getroffenen Maßnahmen bei 10 Patienten mit portaler Hypertension in den letzten 16 Jahren an der Universitätsklinik Erlangen und Kinderklinik Erlangen, werden in den folgenden 10 Tabellen dargelegt (Tabelle I - X).

Tabelle XI gibt eine Übersicht über die Verteilung von extra- zu intrahepatischem Block bei 8 Autoren.

Tabelle XII - XIV geben Übersichten über Anastomosenoperationen bei verschiedenen Autoren und deren Ergebnisse.

Tabelle I: Übersicht über das klinische Material.

Geburtsdatum, Archiv- bzw. Krankenblatt Nr., männlich/weiblich, Alter bei
1. Einweisung, Einweisungs- und definitive Diagnose.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Geburts Datum	16. 2.61	30. 4.59	30. 1.55	2. 3.74	23. 6.69	9. 2.54	11. 6.63	14. 1.59	12.11.65	27. 8.60
Archiv Nr. bzw. Krankenblatt Nr.	5c 34o	5/947	50851	194185	5/344	13622	236812	195415	146315	2163
männlich/weibl.	m	w	m	w	w	w	m	w	m	w
Alter bei 1. Einweisung	2 Jhr. 9 Mon.	12 Jhr. 10 Mon.	9 Jhr. 10 Mon.	1 Mon.	2 Jhr. 11 Mon.	7 Jhr. 5 Mon.	5 Jhr. 5 Mon.	11 Jhr. 3 Mon.	5 Jhr. 11 Mon.	3 Jhr. 6 Mon.
Einweisungs- diagnose	Gastro- intesti- nale Blutun- gen	Chron. Hepati- tis, mediane Gaumen- spalte	Gastro- intesti- nale Blutun- gen, Spleno- megalie	Hepato- spleno- megalie	Gastro- intesti- nale Blutun- gen, Blutungs- anämie	Gastro- intesti- nale Blutun- gen, Blutungs- anämie, Spleno- megalie	Gastro- intesti- nale Blutun- gen, Blutungs- Spleno- megalie	Hepato- spleno- megalie, unbek. Genese	Gastro- intesti- nale Blutun- gen	Angina catarrh- alis, Tonsil- lenhyper- plasie, Hepato- spleno- megalie, Genese
Definitive Diagnose	Angebo- rene Stenose d. Pfort- ader mit Ösophä- gusva- rizen- tione, Stau- ungs- milz	Leber- cirrhose mit Hyper- tension, mediane Gaumen- spalte	Ösophä- gusva- rizen- tione, Stau- ungs- milz	Ösophä- gusva- rizen- tione, Stau- ungs- milz	Praehe- pati- schen Block w. Pfort- ader- throm-bose	Praehe- pati- schen Block b. Pfort- ader- u. Milzve- nen- throm-bose	Spleno- megalie, Hyper- tension	Portale Hyper- tension, b. Milz- venen- u. Pfort- ader- throm-bose	Portale Hyper- tension, b. Milz- venen- u. Pfort- ader- throm-bose	Leber- cirrhose

Tabelle II:

Übersicht über die ätiologischen Faktoren.

Welches war das Erstsymptom d. portalen Hypertension? Wie lange sind Symptome d. Erkrankung bekannt? Trat dieses Krankheitsbild auch bei anderen Familienmitgliedern auf? Austauschtransfusionen in der Neugeborenenperiode, Nabelvenenkatheder, Infektionen in d. Neugeborenenperiode, praehepatischer- oder intrahepatischer Block.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Welches war das Erstsymptom d. portalen Hypertension?	aufgeblähter Leib	Hepatitis	Milzschwellung	Frühgeborenenanämie	Gastrointestinal Blutungen, ungsanämie	Gastrointestinal Blutungen, ungsanämie	Gastrointestinal Blutungen, ungsanämie	Gastrointestinal Blutungen, ungsanämie	Gastrointestinal Blutungen	Hepatosplenomegalie
Wie lange sind Symptome der Erkrankung bekannt?	3. Lebensmonat	8. Lebensjahr	seit Geburt	1. Lebensmonat	2 Jahre 11 Monate	7 Jahre 7 Monate	5 Jahre 6 Monate	10. Lebensjahr	4 Jahre 11 Monate	3 Jahre 7 Monate
Trat dieses Krankheitsbild auch bei anderen Familienmitgliedern auf?	-	-	-	-	-	-	-	-	-	ja
Austauschtransfusionen in der Neugeborenenperiode	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Nabelvenenkatheder	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Infektionen in d. Neugeborenenperiode	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Praehepatischer- oder intrahepatischer Block	p	i	p	p	p	p	p	p	p	i

Tabelle III: Übersicht über die Häufigkeit der Klinikaufenthalte
und deren Zeitintervalle

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1. Einweisung	6. 1.- 6. 1.63	6. 6.- 18. 8.72	23.11.64- 4. 1.65	6. 4.- 11. 5.74	13. 5.- 14. 5.72	13. 9.- 25. 9.61	21.12.68- 7. 1.69	20. 4.- 13. 5.70	29.10.- 11.11.71	20. 3.- 23. 7.64
2.	25. 1.- 23. 2.73	4. 1.- 29. 1.65	27. 5.- 11. 6.74	16. 5.- 18. 5.72	26. 9.- 7.11.61	8. 1.- 30. 1.69	8. 6.- 11.6.70	18.10.- 25.10.72	4. 4.- 8. 4.65	
3.	27. 2.- 10. 4.74	18. 3.65 4. 7.-	30. 5.- 17. 7.74	16. 6.72 4. 4.62	31. 3.- 19.11.76	8. 9.- 2. 6.73	13. 4.71 25. 5.-	25. 5.- 31.10.-	2. 6.73 11.11.67	
4.	2.12.- 20.12.74	13. 9.- 29.11.65	26. 7.- 15. 8.75	6.12.- 20.12.72	30. 4.- 2. 5.63	1. 3.- 25. 3.77	5. 6.74 22. 6.73	13. 6.- 24. 3.70	23. 1.- 28. 3.70	
5.	31. 1.- 27. 2.75	29.11.- 23.12.65	15. 9.- 22.10.75	19. 2.- 26. 2.74	28. 6.- 2.11.63		11. 7.- 18. 7.74	24. 7.- 30. 7.73	2. 4.- 5. 4.70	
6.		3. 1.- 28. 1.66	4. 3.- 21. 3.76	26. 2.- 1. 3.74	16. 3.- 19. 3.64		23. 9.- 27. 9.74	13. 8.- 17. 8.73	22. 7.- 4. 8.71	
7.		7. 9.- 15. 9.66	17. 5.- 29. 7.76	30. 3.- 2. 4.74	13. 4.- 20. 4.64		28. 6.76 29. 9.-	29. 9.- 6.10.73	2. 6.- 13. 6.72	
8.		14. 3.- 16. 3.67		20. 5.- 21. 5.74			22. 7.- 28. 7.76	17.10.- 21.10.73		
9.				29. 5.- 2. 6.74			18. 1.- 22. 2.77	22. 1.- 29. 1.74		
10.				24. 9.- 27. 9.74			6. 2.- 11. 2.74			
11.				1. 2.75			2. 3.- 7. 3.74			
12.				3. 2.- 4. 2.75			2. 4.- 9. 4.74			
13.				10. 3.- 12. 3.75						
14.				4.11.- 11.11.75						
15.				6. 1.- 7. 1.76						

Tabelle IV:

Übersicht über den klinischen Verlauf.

1. Klinikeinweisung. Klinische Manifestationen der portalen Hypertension. Auftreten der 1. Blutung im Alter von. Chirurgische bzw. konservative Behandlung. Erste Maßnahme bei 1. Klinikeinweisung.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1. Klinikeinweisung	6. 1.63	6. 6.72	23.11.64	6. 4.74	13. 5.72	13. 9.61	21.12.68	20. 4.70	29.10.71	20. 3.64
Klin. Manifestationen der portalen Hypertension	Gastro-intestinale Blutungen	Leber-cirrhose mit gastro-intestinalen Blutungen	Splenomegalie, gastro-intestinale Blutungen	Gastro-intestinale Blutungen, Hepatosplenomegalie	Gastro-intestinale Blutungen, Anämie	Gastro-intestinale Blutungen, Ascites	Gastro-intestinale Blutungen, Splenomegalie	Splenomegalie	Gastro-intestinale Blutungen	Ikterus, vermehrte Venenzeichnung, Anämie, Spidernävi
Auftreten der 1. Blutung im Alter von	1 Jahr 11 Mon.	15 Jhr. 10 Mon.	9 Jhr. 10 Mon.	1 Jahr 4 Mon.	2 Jhr. 11 Mon.	7 Jahr. 7 Mon.	5 Jhr. 5 Mon.	-	4 Jhr. 11 Mon.	-
Chirurgische bzw. konservative Behandlung	k	k	c + k	c + k	c + k	c + k	c + k	c + k	c + k	k
Erste Maßnahme bei 1. Klinik, einweisung	Transfusionen, Solu Decor-tin, Celadigal, Reverin	Legalon,	Opiumruhestellung, Transfusionen, Nahrungskavenz, Humanfibrinogen, ACC 76, Epsilon-amino Capronsäure	Dia-gnostik	Transfusion, Ugurol	Transfusionen, Tachostyptan, Birutan, Cebionforte, Combetin	Resektion d. Magens nach Billroth II, Transfusion	Dia-gnostik	Infusionen, Medikamente, Splenektomie	Dia-gnostik

Tabelle V: Übersicht über den klinischen Verlauf.
 Varizennachweis, Lokalisation der Varizen. Entstanden Varizen
 im weiteren Verlauf der Erkrankung?

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Ösophagusva- rizen nachge- wiesen, durch	Patho- logischer Befund	Patho- logischer Befund	Endos- kopie	Endos- kopie, Ösopha- go-, Gastro- gramm	Ösopha- gus u. Magen- fundus, Endos- kopie	Ösopha- go- u. Gastro- gramm	Ösopha- go- u. Gastro- gramm, Endos- kopie	Endos- kopie	Endos- kopie	-
Lokalisation der Varizen	Unteren Ösopha- gus	Ösopha- gus	Kehlkopf bis Cardia	bis obere Drittel des Ösopha- gus von der Kardia- aus	Ösopha- gus u. Magen- fundus	Ösopha- gus u. For- nixbe- reich d. Ma- gens	ge- samter Ösopha- gus	bis über das mittlere Drittel des Ösopha- gus von der Kardia	im di- stalen u. mitt- leren Drittel des Ösopha- gus, ebenso i. Magen	-
Entstanden Varizen erst im weiteren Verlauf der Erkrankung?	-	-	ja	-	-	-	ja	-	-	-

Tabelle VI: Übersicht über den klinischen Verlauf.

Blutungsepisoden, geschätzter Blutverlust vor der 1. Klinik-
einweisung, geschätzte durchschnittliche Blutungsmenge, trat
nie eine Blutung auf, Transfusionen per Blutung und durchschnitt-
lich transfundierte Menge.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Wieviel Blutungs- episoden sind insge- samt bekannt?	4	1	10	15	14	10	2	-	11	-
Geschätzter Blutverlust vor der 1. Klinikein- weisung	500 cm ³	-	1000 cm ³	-	-	500 cm ³	-	-	-	-
Geschätzte durchschnitt- liche Blut- ungsmenge	-	500 cm ³	450 cm ³	-	-	300 cm ³	-	-	-	-
Trat nie eine Blutung auf?	-	-	-	-	-	-	-	keine	-	keine
Transfusionen wie häufig per Blutung	1	1	1	1	1	1	1	-	1	-
Durchschnitt- lich trans- fundierte Menge	50 cm ³	500 cm ³	500 cm ³	250 cm ³	500 cm ³	500 cm ³	500 cm ³	-	500 cm ³	-

Tabelle VII: Übersicht über den klinischen Verlauf.
Chirurgische Maßnahmen.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1. Chirurgische Maßnahme	-	-	Splenektomie, Subdiaphragmale Venensperre	Splenektomie, Venenligatur	Umstechung d. blutenden Magenfundulus, des Pylorogens, Subdiaphragmale Vagotomie, Unterbindung d. A. gastrica sinistra	Splenektomie, Transsektion des Magens n. Billroth II	2/3 Resektion d. Magens n. Billroth II	Splenektomie	Splenek-Yeneligatur	-
2. Chirurgische Maßnahme	-	-	Fundektomie u. Resektion d. unteren Ösophagus	-	Relaparotomie wegen eines Ileus	Ösophagus-Cardia-Fundusresektion, Pylorotomie	Splenektomie	-	Tanner'sche Querdissektion i. oberen Magen-drittel, Unterbindung d.z. Magenführenden Venen	-
3. Chirurgische Maßnahme	-	-	-	-	-	-	Eröffnung d. subphrenischen Raumes w. Abszeßverdichtetes	-	-	-
4. Chirurgische Maßnahme	-	-	-	-	-	-	Varizenumstechung	-	-	-

Tabelle VIII: Übersicht über den klinischen Verlauf.
Alter bei chirurgischen Maßnahmen.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Alter bei 1. chirurgischer Maßnahme	-	-	9 Jhr. 10 Mon.	1 Jhr. 7 Mon.	2 Jhr. 11 Mon.	7 Jhr. 8 Mon.	5 Jhr. 5 Mon.	18 Jhr.	5 Jhr. 11 Mon.	-
Alter bei 2. chirurgischer Maßnahme	-	-	10 Jhr. 8 Mon.	-	2 Jhr. 11 Mon.	9 Jhr. 3 Mon.	13 Jhr. 4 Mon.	-	6 Jhr.	-
Alter bei 3. chirurgischer Maßnahme	-	-	-	-	-	-	13 Jhr. 4,5 Mon.	-	-	-
Alter bei 4. chirurgischer Maßnahme	-	-	-	-	-	-	13 Jhr. 9 Mon.	-	-	-

Tabelle IX: Übersicht über den klinischen Verlauf.
Postoperative Komplikationen nach 1.- und 2. chirurgischen Maßnahme.
Wieviele konservative Behandlungen gingen der 1.- und 2. chirurgischen Maßnahme voraus?

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Postoperative Komplikationen nach 1. chirurgischer Maßnahme	-	Weiterhin mikroskopische Blutungen aus Osoph.-Varizen. Leichte Alteration d. Leberfunktion	Darmatonie, Ascites	Ileus	-	Ascites	Subfebrile Temperaturen	-	-
Postoperative Komplikationen nach 2. chirurgischer Maßnahme	-	-	-	-	Beginnende Lebercirrhose m. Ascites, Diabetes mellitus geringen Grades, Pleuraempyem, resthöhle	-	-	-	-
Wieviele konservative Behandlungen gingen der 1.- und 2. chirurgischen Maßnahme voraus?	-	-	4	-	1	-	8	-	-

Tabelle X:

Übersicht über den klinischen Verlauf.

Sind Informationen über den heutigen Gesundheitszustand bekannt? Patient verstorben im Alter von. Todesursache, Zeitintervalle von 1. Klinikeinweisung mit einem Symptom der portalen Hypertension bis heute. Heutiges Alter, Patienten bei denen der Krankheitsverlauf nicht weiter verfolgt werden konnte.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sind Informationen über den heutigen Gesundheitszustand bekannt?	-	-	-	-	guter Gesundheitszustand	-	wird in München weiterbehandelt	guter Gesundheitszustand	nicht zufriedenstellend	-
Patient verstorben im Alter von:	1 Jhr. 11 Mon.	15 Jhr. 10 Mon.	-	2 Jhr. 4 Mon.	-	-	-	-	-	-
Todesursache	Stenose d. Pfortader, Blutung aus Ösophagusvarizen	Herzversagen bei Leberzerfallskoma u. Magenfundusvarizenblutung	-	Massive gastrointestinale Blutungen	-	-	-	-	-	-
Zeitintervall von 1. Klinikeinweisung mit einem Symptom d. portalen Hypertension b. heute	-	-	-	-	5 Jhr. 7 Mon.	-	8 Jhr. 11 Mon.	7 Jhr. 8 Mon.	6 Jhr. 1 Mon.	-
Heutiges Alter	-	-	-	-	8 Jhr. 5 Mon.	-	14 Jhr. 5 Mon.	18 Jhr. 11 Mon.	12 Jhr.	-
Patienten bei denen d. Krankheitsverl.n. weiter verf.w.konnte.	-	-	-	konnte nicht weiter verfolgt werden	-	konnte nicht weiter verfolgt werden	-	-	-	konnte nicht weiter verfolgt werden

Tabelle XI: Übersicht über die Ätiologie bei 8 Autoren
Verteilung extra- zu intrahepatischer Block
und Geschlecht.

	extrahepatischer Block	intrahepatischer Block	männlich	weiblich
Prévot (1)	17	7	-	-
Raffensperger (2)	15	18	20	13
Ehrlich (4)	47	12	34	25
Pinkerton (5)	23	10	17	14
Keighly (6)	10	12	-	-
Lambert (7)	-	-	-	-
Martin (8)	3	22	-	-
Erlangen	8	2	4	6
	123	93	65	58

Tabelle XII: Übersicht über Anastomoseneroperationen bei 4 Autoren bei intrahepatischen Block und deren Ergebnisse.

	Patienten	SRA	PKA	MKA	Ergebnisse
Prévo (1)	3	3	-	-	Keine weiteren Blutungen 3, 4 und 6 Jahren postoperativ
Raffensperger (2)	10	10	-	-	Keine weiteren Blutungen in 4 Fällen bis zu 5 Jahren postoperativ. 3 Todesfälle. 5 bluteten postoperativ. Bei einem Patient wurde 10 Jahre nach der SRA eine PKA angeschlossen.
Ehrlich (4)	10	3	4	3	Eine SRA thrombosierte. Der Patient starb 2 1/2 Jahre postoperativ ohne weitere Blutungen an der Lebererkrankung. Bei den 4 portokavalen Shunts gab es keine Todesfälle. 1 Patient blutete nur erneut.
Pinkerton (5)	10	6	4	-	Bei der PKA starb nur 1 Patient, während bei der SRA 4 Patienten in längerem Intervall postoperativ verstarben.
	33	22	8	3	

SRA = splenorenale Anastomose
 PKA = portokavale "
 MKA = mesokavale "

Tabelle XIII: Übersicht über Anastomosenoperationen bei 5 Autoren bei extrahepatischen Block und deren Ergebnisse.

	Patienten	SRA	MKA	andere Anastomosen	Ergebnisse
Prévot (1)	10	8	2	-	Keine Todesfälle postoperativ im Zeitraum von 2 Monaten bis zu 11 Jahren. 5 Patienten bluteten erneut.
Raffensperger (2)	6	6	-	-	Keine Todesfälle im postoperativen Zeitraum von 4 Monaten bis 12 Jahren. Erneute Blutungen bei 4 Patienten.
Fonkalsrud (3)	18	6	9	3	Keine Todesfälle. Bei einigen Patienten waren weitere chirurgische Maßnahmen notwendig. Bei den SRA haben 3 erneut, bei den MKA 4 und bei den anderen Anastomosen haben alle Patienten erneut geblutet.
Ehrlich (4)	8	8	-	-	Drei Patienten bluteten postoperativ erneut.
Pinkerton (5)	13	10	6	2	Bei 5 Patienten mußte eine weitere Anastomosenoperation angeschlossen werden.
	55	38	17	5	

SRA = splenorenale Anastomose
MKA = mesokavaile "

Tabelle XIV: Übersicht über Anastomosoperationen bei portaler Hypertension und deren Ergebnisse.

	Patienten	SRA	PKA	MKA	andere Anastomosen	Ergebnisse
Keighly (6)	8	1	7	-	-	Bei den Patienten mit PKA starben 3. Bei den Patienten mit SRA keiner.
Lambert (7)	29	16	-	14	1	Zwei Patienten hatten eine vorausgegangene MKA. Sie bluteten erneut. Die MKA war thrombosiert. Sie wurden konservativ weiterbehandelt, deswegen wurde eine SRA angeschlossen, die in beiden Fällen erfolgreich war.
Martin (8)	26	12	12	3	1	Von den SRA schlugen 9 fehl. Von den PKA sind alle in Takt! Ebenso die Anastomose der V. spermatica mit V. mesenterica superior. Von den MKA schlugen 2 fehl.
	63	19	19	17	2	

SRA = splenorenale Anastomose
 PKA = portokavale "
 MKA = mesokavale "

VIII. DISKUSSION

Mit Hilfe der Krankengeschichten wurden die Krankheitsverläufe von 10 Kindern dargestellt.

Das klinische Erscheinungsbild der Patienten wurde durch gastrointestinale Blutungen, Splenomegalie, Hepatosplenomegalie, Aszites und Zeichen der Leberschädigung geprägt.

Die ätiologischen Faktoren der portalen Hypertension sind angeboren oder erworben.

Aus der Anamnese konnten keine Informationen über Austauschtransfusionen in der Neugeborenenperiode entnommen werden.

Bei keinem Patienten erfolgte eine Katheterung der V. umbilicalis.

Eine Omphalitis oder andere Infektionen in der Neugeborenenperiode konnten als mögliche Ursachen der Venenthrombose im portalen System nicht nachgewiesen werden.

Eine Reihe anderer Autoren (1 - 4) verweisen jedoch in ihren Studien auf diese ätiologischen Ursachen.

Keighly (6) fand bei 50 % seiner Patienten als mögliche ätiologische Ursachen der extrahepatischen Venenschädigung eine Omphalitis und Austauschtransfusionen in der Neugeborenenperiode.

Kinder mit extrahepatischer Venenthrombose entwickelten eher Symptome der portalen Hypertension. Bei den 2 Kindern mit Leberparenchymschaden entwickelten sich diese Symptome später, entsprechend dem Fortschreiten der Grunderkrankung.

Die ersten Symptome der sich entwickelnden portalen Hypertension bei Thrombose im portalen venösen System konnten bei einem Kind (Fall 4) im ersten, bei einem weiteren Kind (Fall 1) im dritten Lebensmonat festgestellt werden.

Diese angeborenen Veränderungen im portalen System führten zu frühen Klinikeinweisungen.

Das Auftreten der ersten Blutung bei diesen beiden Patienten erfolgte in einem ähnlichen Zeitintervall, nämlich im Alter von 1 Jahr und 4 Monaten (Fall 4) und 1 Jahr und 11 Monaten (Fall 1).

Die Überlebensrate dieser beiden Patienten mit extrahepatischer Venenthrombose war gering.

Sie verstarben im Alter von 1 Jahr und 11 Monaten (Fall 1) und 2 Jahren und 4 Monaten (Fall 4).

Vier Patienten, die zu einem späteren Zeitpunkt die ersten Symptome der portalen Hypertension bei extrahepatischer Venenthrombose aufwiesen (Fall 5, 7, 8, 9) haben bis heute überlebt.

Der dritte Patient (Fall 2), der an den Folgen der portalen Hypertension starb, litt an einer chronischen Hepatitis, die zur Leberzirrhose im weiteren Verlauf führte. Mit 8 Jahren traten erste Symptome der Erkrankung auf.

Bei dem zweiten Patienten mit Leberzirrhose (Fall 10) wurden Frühsymptome der Erkrankung im Alter von 3 Jahren, 7 Monaten erkannt (Tabelle II).

Dieser Patient hat nie geblutet.

Leider sind Informationen über den weiteren Krankheitsverlauf nicht vorhanden.

Die Zeitintervalle von der ersten Klinikeinweisung bis heute, wegen eines Symptoms der portalen Hypertension, sind:

5 Jahre und 7 Monate (Fall 5)

6 Jahre und 1 Monat (Fall 9)

7 Jahre und 8 Monate (Fall 8)

8 Jahre und 11 Monate (Fall 7).

Unberücksichtigt bleibt der weitere Krankheitsverlauf von 3 Patienten (Fall 3, 6, 10), da es nicht möglich war, den Krankheitsverlauf bis heute zu verfolgen.

Die klinischen Daten wurden jedoch soweit es möglich war überprüft, ausgewertet und in die Gesamtstatistiken eingefügt.

Bei 7 Patienten wurde chirurgisch und konservativ versucht das Krankheitsgeschehen zu beeinflussen.

Bei zwei Patienten erfolgten nur konservative Behandlungen, bei einem weiteren Patienten (Fall 1) gestaltete sich der klinische Verlauf so dramatisch, daß der Patient während der ersten Klinikeinweisung verstarb (Tabelle IV).

Bei diesen 7 Patienten wurden 14 chirurgische Maßnahmen ergriffen, um das Krankheitsgeschehen zu beherrschen.

Bei der konservativen Behandlung der portalen Hypertension wegen gastrointestinaler Blutungen erfolgte die Behandlung mit Transfusionen zur Volumensubstitution, Bluttransfusionen, Ruhigstellung der Patienten, blutkoagulierenden Mitteln, Vitam K-Gabe, blutdrucksenkenden Medikamenten und Nahrungskarenz.

Bei den 8 Patienten, die geblutet haben traten insgesamt 67 Blutungsepisoden auf (Tabelle VI.).

Bei einem Patienten haben massive gastrointestinale Blutungen bei der 1. Klinikeinweisung zum Tode geführt (Fall 1).

Bei 5 Kindern sind 10 und mehr Blutungsepisoden im Verlauf der Erkrankung bekannt. Der geschätzte durchschnittliche Blutverlust pro Blutung lag bei 400 cm³.

Die Menge des nach den Blutungsepisoden transfundierten Blutes entspricht in etwa dem geschätzten durchschnittlichen Verlust (Tabelle VI). Pro Blutungsepisode erfolgte durchschnittlich eine Transfusion.

Die Sengstaken-Blakemore Sonde wurde bei keinem Kind zur Kompression der Ösophagusvarizen angewendet. Die Linton-Sonde wurde einmal mit Erfolg appliziert. Klammert man bei der Betrachtung des Patientengutes die Fälle aus, die leider nicht bis heute verfolgbar sind (Fall 3, 6, 10), so ist es gelungen, die Lebenserwartung von 4 Patienten zu verbessern. Dies geschah mit Operationsverfahren, die palliativen Charakter besitzen und die Chirurgen in die Lage versetzen, zu einem günstigeren Zeitpunkt eine drucksenkende Anastomosenoperation durchzuführen (Tabelle X).

Die chirurgische Behandlung bei Thrombose im portalen venösen System ist abhängig vom Alter des Patienten. Anastomosenoperationen, wie sie von vielen Autoren beschrieben wurden (1 - 10), sind bis heute an der Universitätsklinik Erlangen bei Kindern nicht durchgeführt worden (Tabelle XII, XIII, XIV). Der entscheidende Erfolgsparameter einer solchen Operation liegt in der Größe der zu anastomosierenden Gefäße.

Fonkalsrud (3) stellt fest, daß eine Verminderung des portalen Druckes um mehr als 120 mm H₂O notwendig war, um eine Thrombose der Anastomose aus-zuschließen.

Bei intrahepatischem Block ist die Progredienz der Lebererkrankung der bestimmende Faktor des Krankheitsverlaufes.

Um eine vorhandene Leberschädigung nicht noch weiter zu vergrößern, unterliegt die portokavale Anastomose heute einer differenzierteren Betrachtungsweise.

Die hämodynamischen und pathophysiologischen Parameter bestimmen den Langzeiterfolg einer Anastomosenoperation (16, 17, 24).

Heute besteht kein Zweifel mehr darüber, daß eine isolierte Splenektomie als alleinige Maßnahme zur Beseitigung der portalen Hypertension nicht mehr durchgeführt werden sollte.

Sie verhindert eine, zu einem späteren Zeitpunkt durchführbare splenorenale Shuntoperation.

Als Ausnahme kann hier nur der Verschluß der Milzvene gesehen werden.

In unserem Krankengut befinden sich 2 Patienten mit Leberzirrhose und 8 Patienten mit Pfortader- bzw. Milzvenenthrombose.

Bei einer Patientin mit Milzvenen- und Pfortaderthrombose (Fall 8) wurde im Landkrankenhaus Bamberg im Alter von 18 Jahren eine Splenektomie durchgeführt.

Warum bei gleichzeitiger Pfortader- und Milzvenen-, thrombose in diesem Alter zusätzlich zur Splenektomie keine drucksenkende Anastomosenoperation angeschlossen wurde, ist nicht bekannt.

Prä- und postoperativ hatte die Patientin jedoch nicht geblutet (Fall 6).

Die Patientin befindet sich heute in einem guten Gesundheitszustand und ist voll leistungsfähig in der Schule.

Eine splenorenale Anastomose ist nun jedoch nicht mehr durchführbar.

Außer dieser Patientin lag das Alter aller anderen Patienten, die chirurgischen Maßnahmen unterzogen wurden, unter 10 Jahren bei der 1. chirurgischen Intervention (Tabelle VIII).

Obwohl im Erwachsenenalter nach Anastomosenoperationen Langzeitschäden am ZNS auftreten, scheinen diese postoperativen Komplikationen im Kindesalter kaum vorzuliegen (24, 37).

In allen 4 bis heute verfolgbaren Fällen (Fall 5, 7, 8, 9) wurde mit der Splenektomie eine heute durchführbare, splenorenale Anastomose unmöglich gemacht.

Diese 4 Patienten haben die postoperative Phase mehr oder weniger gut überstanden.

Die Langzeitprognosen sind ungewiß.

Wenn man die Langzeitergebnisse der Studie von Lambert (7) betrachtet, so könnte der mesokavale Shunt die Behandlungsmethode der Wahl bei diesen Patienten darstellen.

IX. BEHANDLUNGSKONZEPT DER PORTALEN HYPERTENSION IM KINDES-
ALTER AN DER ERLANGER KLINIK

1. Behandlung der akuten Blutung:

Zunächst rein konservative Behandlung durch Frischbluttransfusion und Einlegen einer Kinder-Lintonsonde, die auf Grund ihrer birnenförmigen Konfiguration zu einer Kompression von Fundusvenen und distalen Ösophagusvenen führt. Diese Lintonsonde wird 24 Stunden belassen und dann entfernt. Bluten die Kinder nach dieser Maßnahme weiter, so wird nach entsprechender Bluttransfusion die Blutungsquelle lokal gestillt und gleichzeitig eine Shuntoperation durchgeführt.

2. Steht die Blutung durch diese konservativen Maßnahmen, so wird der Allgemeinzustand der Kinder zunächst durch konservative Maßnahmen verbessert und die Shuntoperation während dieses stationären Aufenthaltes angeschlossen, da alle anderen Maßnahmen auch lokale Unterbindung von Ösophagusvenen erneut in einem Intervall zur Blutung führen (siehe später Shuntoperationen).

3. Als Palliativmaßnahmen zur lokalen Blutstillung

kommen in Frage:

1. Gastrotomie mit Doppelligatur der Venen über die gesamte quere Breite des Magens im Korpusbereich mit Hilfe eines Kinderstaplers.
2. Eröffnen des Ösophagus in seinem distalen Anteil suprakardial mit querer Umstechung der Ösophagusvarizen von dieser Stelle aus bzw. Doppelblock mit Stapler.
3. Ligatur aller größeren Venen auf der Vorderseite des Magens sowie an der kleinen und großen Kurvatur.

Diese Maßnahmen dienen dazu, die lokale Blutung zum Zeitpunkt des akuten Ereignisses zu stillen, sie sind aber, wie Ergebnisse anderer Autoren und eigene Ergebnisse gezeigt haben, von nur begrenzter Dauer. In allen Fällen treten erneute Blutungen auf.

4. Shuntoperation

Palliativmaßnahmen sollten immer gleichzeitig mit einer Shuntoperation, auch im frühen Kindesalter, durchgeführt werden. Diese Erkenntnis hat insbesondere Herr Hecker gewonnen, der Kinder auch im Alter von 2 - 3 Jahren durch eine Shuntoperation behandelt hat. Nach den der-

zeitigen kinderchirurgischen Erfahrungen ist der splenorenale Shunt derjenige Shunt, bei dem die wenigsten Rezidivblutungen und Verschlüsse auftreten. Diese Erkenntnis wurde auf Grund von Flußmessungen und manometrischen Untersuchungen gewonnen. Manometrische Untersuchungen können unabhängig von dieser Erkenntnis immer durchgeführt werden präoperativ bzw. intraoperativ, um die entsprechenden Gefäße für eine Shuntoperation herauszufinden. Der splenorenale Shunt kann in Form einer Seit-zu-seit-Anastomose oder End-zu-seit-Anastomose durchgeführt werden. End-zu-seit-Anastomose bedeutet, daß die V. lienalis abgetrennt wird und seitwärts auf die V. renalis gesetzt und anastomosiert wird. Gleichzeitig kann nach dem Vorschlag von Cooley die Arteria lienalis ligiert werden bzw. die Milz im Rahmen dieses operativen Vorgehens entfernt werden. Sollten die Größenverhältnisse ungeeignet sein diesen Shunt zu machen, so kann die V. renalis an ihrem Abgang von der Niere durchtrennt werden und die ebenfalls durchtrennte Vena lienalis mit der Vena renalis end-zu-end in Form einer Schlinge anastomosiert werden. Der Abfluß des Nierenblutes geschieht dann auf der linken Seite über die Kapselvenen. Eine ähnliche Situation trat bei einem Kind mit einem Neuroblastom auf der rechten Seite auf, bei dem die rechte Niere entfernt werden mußte und bei der linken Niere, auf Grund pathologischer Verhältnisse,

die Vena renalis durchtrennt werden mußte.

5. Eine Milzexstirpation sollte niemals durchgeführt werden.
6. Bei einer durchgeführten Milzexstirpation eignet sich als Anastomose am zweckmäßigsten die iliacomesenteriale Anastomose oder die portokavale Anastomose.

X. LITERATURVERZEICHNIS

1. Prévot, J., Collingnon, P., Boileau, F.: Portalhypertension in Childhood. Progress in pediatric surgery 1, 151 (1970).
2. Raffensperger, J.G., Shkolnik, A., Boogs, J.D., Swenson, O.: Portal Hypertension in Children. Arch. Surg. 105, 249 (1972).
3. Fonkalsrud, E.W., Myers, N.A., Robinson, M.J.: Management of Extrahepatic Portal Hypertension in Children. Annals of surgery 180, 487 (1974).
4. Ehrlich, F., Pipatanagul, S., Sieber, W.K., Kieseewetter, W.B.: Portal Hypertension: Surgical Management in Infants and Children. Journal of pediatric surgery 9, 283 (1974).
5. Pinkerton, J.A., Holcomb, G.W., Foster, J.H.: Portal Hypertension in childhood. Ann. Surg. 175, 870 (1972).
6. Keighly, M.R.B., Girdwood, R.W., Wooler, G.H., Ionescu, J.M.: Long-Term Results of surgical Treatment for bleeding Oesophageal varices in children with portal hypertension. Brit. J. Surg. 60, 641 (1973).
7. Lambert, M.J., Tank, E.S., Turcotte, J.G.: Late Sequelae of Mesocaval Shunts in Children. American Journal of Surgery. 127, 19 (1974).

8. Martin, W.: Changing Concepts of Management of Portal Hypertension in Children. *Journal of Pediatric Surgery* 7, 559 (1972).
9. Auvert, J., Farge, C., Weissenberger, G.:
Traitement de l'hypertension portale de l'enfant par implantation de l'axe cavo - iliaque retourné dans la veine mésentérique supérieure. *Ann. Chir. Thor. Car.* 12, 399 (1973).
10. Bürger, K., Zimmermann, H.B., Otto, H.H.:
Termino - terminale kavo-splenale Anastomose zur Therapie des portalen Hochdrucks im Kindesalter. *Zbl. Chir.* 99, 1292 (1974).
11. Sztaba, R.: Results of spleen transposition in children. *Annales Chirurgiae et Gynaecologiae Fenniae* 63, 402 (1974).
12. Bettex, M., Wyss - Blöcklinger, Th.: Die Transposition der Milz in den Thoraxraum bei der portalen Hypertension des Kindes. *Schweiz. Rundschau Med. (Praxis)* 64, 1071 (1975).
13. Kundert, J.G.: Erfahrungen mit der Dissektionsligatur nach Vosschulte beim kindlichen Pfortaderdruck. *Helvetica Chirurgica Acta* 37, 122 (1970).
14. Gruenagel, H.H.: Kasuistischer Beitrag zur Frage kombinierter Sperr- und Shunt-Operationen beim Pfortaderhochdruck. *Langenbeck Archiv für Chirurgie* 327, 491 (1970).
15. Bircher, J., Paumgartner, G., Voegeli, E., Berchtold, R.: Warum, wann und wie soll ein Leberzirrhotiker mit portaler Hypertonie operiert werden oder nicht? *Schweiz. Rundschau Med. (Praxis)* 62, 889 (1973).

16. Salam, A.A., Warren, W.D., Lepage, J.R., Viamonte, M.R., Hutson, D., Zeppa, R.: Hemodynamic Contrasts between Selective and Total Portal-Systemic Decompression. *Ann. Surg.* 173, 828 (1971).
17. Mc. Dermott, W.V., Jr.: Evaluation of the Hemodynamics of Portal Hypertension in the Selection of Patients for Shunt Surgery. *Ann. Surg.* 176, 449 (1972).
18. Pugh, R.N.H., Murray-Lyon, I.M., Dawson, J.L., Pietroni, M.C., Williams, R.: Transection of the Oesophagus for Bleeding Oesophageal Varices. *Brit. J. Surg.* 60, 646 (1973).
19. Hoffmeister, H.E., Brunner, L., Koncz, J.: Porto-kavale oder spleno-renale Anastomose bei Leberzirrhose mit Ösophagusvarizenblutung? *Bruns' Beitr. klin. Chir.* 217, 697 (1970).
20. Hoffmeister, H.E.: Klinischer Verlauf und Leberdurchblutung nach Anastomosenoperationen bei Pfortaderhochdruck. *Med. Klin.* 64, 2332 (1969).
21. Rapant, V., Králík, J.: Die Bedeutung der Angiographie für Indikation, chirurgisches Vorgehen und Prognose beim extrahepatischen Pfortaderhochdruck. *Zbl. Chir.* 97, 653 (1972).
22. Rueff, F.L., Leibig, F.J.: Operative Behandlungsergebnisse beim portalen Hochdruck. *Münch. med. Wschr.* 115, 271 (1973).
23. Storch, H.H., Krumhaar, D., Schmitz, W.: Chirurgische Behandlung der portalen Hypertension. *Münch. med. Wschr.* 49, 2555 (1969).
24. Inokuchi, K.: Current Status of Surgical Treatment of Portal Hypertension in Japan. *Japanese Journal of Surgery* 2, 171 (1972).

25. Koch, G.: Chirurgie des Pfortaderhochdruckes.
Zbl. Chir. 98, 545 (1973).
26. Webster, M.W.: Current Management of Esophageal
Varices. Surgical Clinics of North America
55, 461 (1975).
27. Voorhees, A.B., Price, J.B., Jr., Britton, R.C.:
Portasystemic Shunting Procedures for Portal
Hypertension. The American Journal of Surgery
119, 501 (1970).
28. Gliedmann, M.L.: The Mesocaval Shunt for Portal
Hypertension. The American Journal of Gastroenterology
56, 323 (1971).
29. Maillard, J.N., Huguiet, M., Delaitre, B.:
Side-to-Side Transduodenal Superior Mesenteric
Vein-Inferior Vena Cava Anastomosis, Annals of Surgery
172, 1023 (1970).
30. Baird, R.J., Tutassaura, H., Miyagishima, R.T.:
Use of the Left Renal Vein for Portal Decompression.
Annals of Surgery 173, 551 (1971).
31. Schneider, G., Blumenstein, G., Schlesinger, E.:
Der mesenteriko-kavale Shunt unter Verwendung eines
autologen Venentransplantats - Eine Behandlungsmöglich-
keit des Pfortaderhochdrucks. Zbl. Chir. 97, 234 (1972).
32. Mays, E.T., Weakley, S.D.: Splenectomy and Splenorenal
Shunt for Hypersplenism and Bleeding Esophageal Varices.
The Journal of the Kentucky Medical Association
507 (1970).

33. Nachbur, B.: Der mesenteriko-kavale Dacron-Interpositionsshunt. *Helv. chir. Acta* 42, 245 (1975).
34. Sima, V.: Stellung der mesocavalen Anastomose mit Hilfe einer Gefäßprothese in der Prophylaxe und Behandlung der Blutung aus Oesophagusvarizen. *Chirurg* 43, 288 (1972).
35. Stipa, S., Thau, A., Cavallaro, A., Rossi, P.: Technique for mesentericocaval Shunt. *Surgery, Gynecology & Obstetrics* 137, 285 (1973).
36. Schröder, R., Berchtold, R.: Über unsere Erfahrungen mit dem distalen Splenorenal-Shunt. *Helv. chir. Acta* 42, 251 (1975).
37. Selmair, H.: Spätprognose von Shuntoperationen bei Pfortaderhochdruck. *Med. Klin.* 68, 142 (1973).
38. Hassab, M.A.: Nonshunt Operations in Portal Hypertension without Cirrhosis. *Surgery Gynecology & Obstetrics* 648 (1970).
39. Sugiura, M., Futagawa, S.: A new technique for treating esophageal varices. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 66, 677 (1973).
40. Rothwell-Jackson, R.L., Hunt, A.H.: Proximal Gastric Resection in the Treatment of Bleeding Gastro-Oesophageal Varices in Patients with Portal Hypertension due to Extrahepatic Obstruction. *Brit. J. Surg.* 57, 487 (1970).

41. Fulten, R.L., Wolfel, D.A.: Hepatic Artery-Portal Vein Arteriovenous Fistula. Arch. Surg. 100, 307 (1970).
42. Irmer, W., Derra, E.: Untersuchungen über den Einfluß des Octapressin auf den portalen Druck. Langenbecks Arch. klin. Chir. 322, 737 (1968).
43. Koch, W., Schreiber, H.W.: Über die cervicale lympho-venöse Anastomose beim Pfortaderhochdruck der Leberzirrhose. Langenbecks Arch. klin. Chir. 322, 742 (1968).

Herrn Professor Dr. med. G. Hegemann danke ich für die Überlassung des Themas und die Möglichkeit der Durchführung der Arbeit an seiner Klinik.

Herrn Professor Dr. med. F. Gall danke ich dafür, daß ich die Arbeit an seiner Klinik fertigstellen konnte.

Besonders herzlich danke ich Herrn Priv.-Doz. Dr. med. G.H. Willital für seine stete Hilfsbereitschaft und seine wertvollen Ratschläge bei der Durchführung der Arbeit.

XI. LEBENSLAUF

Ich, Johannes Peter G a t h e r , wurde am 29.5.1947 als Sohn von Johannes Martin Gather und Angelika Gather, geb. Leschinski, in Oberammergau, Kreis Garmisch-Partenkirchen, geboren.

Beruf des Vaters Klaviertechniker, der Mutter Kaufmännische Angestellte.

1951 Wohnungswechsel meiner Familie nach Regensburg.

Im selben Jahr verstarb mein Vater an den Folgen einer Kriegsverletzung.

Besuch der Volksschule in Regensburg ab 1953.

Umzug nach Herzogenaurach.

Besuch der Realschule und Abschluß mit der mittleren Reife 1965.

Übertritt auf das Hardenberg Gymnasium in Fürth und Abschluß mit dem Abitur 1968.

Anschließende Berufstätigkeit bei der Firma Quelle, Fürth, und Otto Warenhaus, Hamburg, als Organisator.

22.12.1967 Heirat mit meiner Frau Paula Gather, geb. Schulz.

Am 5.7.1968 Geburt meines Sohnes Thomas Gather.

1971 - 1976 Studium der Zahnheilkunde an der Universität Erlangen-Nürnberg, das mit dem Staatsexamen am 1.12.1976 abgeschlossen wurde.

Seither Tätigkeit als Assistenz Zahnarzt.

Buchdruck -- Offsetdruck

Karl Döres, 852 Erlangen, Jägerstr. 3 · Tel. 2 15 21